Aus der Orthopädischen Klinik der Universität Tübingen
Direktor: Professor Dr. med. H. Mau

Beobachtungen über klinische Erscheinungen und funktionelle Wertigkeit angeborener Klumphände

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung des Doktorgrades
der Medizin
einer Hohen Medizinischen Fakultät
der Eberhard-Karls-Universität
zu Tübingen

vorgelegt von
Gisela Bausch
aus Waldenburg

1969

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41547605_0037

Aus der Orthopädischen Klinik der Universität Tübingen
Direktor: Professor Dr. med. H. Mau

Beobachtungen über klinische Erscheinungen und funktionelle Wertigkeit angeborener Klumphände

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung des Doktorgrades
der Medizin
einer Hohen Medizinischen Fakultät
der Eberhard-Karls-Universität
zu Tübingen

vorgelegt von
Gisela Bausch
aus Waldenburg

1969

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

Dekan: Professor Dr. J. Hirschmann

1. Berichterstatter: Privatdozent Dr. W. Blauth

2. Berichterstatter: Professor Dr. H. Mau

FOTODRUCK PRÄZIS Barbara v. Spangenberg KG · Tübingen

INHALTSVERZEICHNIS

		Seite
A.	Einleitung	1
B.	Definition	2
C.	Eigenes Krankengut	3
	1. Klinische und röntgenologische Befunde	3
	2. Funktionsprüfungen	10
D.	Diskussion	15
E.	Zusammenfassung	20
F.	Abbildungen	22
	Tabellen	24
	Fotografien	25
G.	Schrifttumverzeichnis	38

A. EINLEITUNG

Schon viele Autoren haben die angeborene Klumphand beschrieben. KÜMMEL (1895)[29] z.B. trug zahlreiche Veröffentlichungen aus dem 18. und 19. Jahrhundert zusammen. Ausführliche anatomische Studien verdanken wir STOFFEL und STEMPEL (1909)[42].

Während Klumphände früher meist nur vereinzelt beobachtet wurden, traten sie innerhalb der bekannten Mißbildungswelle der Jahre 1959 - 1962 in Verbindung mit anderen Fehlbildungen der Extremitäten und inneren Organe gehäuft auf.

Die vorliegende Arbeit enthält Beobachtungen an 27 Klumphandpatienten, die im Winterhalbjahr 1964/65 in der Orthopädischen Universitäts-Klinik Tübingen ambulant oder stationär behandelt wurden.

Anhand dieses Krankengutes sollen

a. die jeweiligen klinischen und röntgenologischen Befunde zusammengefaßt und erörtert und
b. die funktionelle Leistungsfähigkeit der unbehandelten Klumphände beurteilt werden.

B. DEFINITION

Als Klumphand bezeichnen wir im allgemeinen eine von der Längsachse des Unterarms nach radial oder ulnar abweichende Hand, die im Gegensatz zur Klumphaltung in dieser Stellung mehr oder weniger fixiert ist und deren wesentliches Merkmal somit die Kontraktur ist (HOHMANN 1949)[24]. Die meisten angeborenen Klumphände gehören in den Formenkreis der sog. Ektromelien, worunter hypo- oder aplastische Entwicklungsstörungen der langen Röhrenknochen verstanden werden. Aplasie - totale oder partielle - bedeutet fehlende bzw. mangelhafte Ausbildung. Hypoplastisch ist ein Organ, das in seiner Form erhalten, in seiner Entwicklung jedoch zurückgeblieben ist (BLAUTH 1963)[7].

Vereinzelt beobachtet man auch Klumphandfehlstellungen ohne Mitbeteiligung des Knochens wie z.B. bei der Arthrogryposis multiplex cong. oder bei Cerebralparesen.

Im Rahmen dieser Arbeit interessiert lediglich die häufigste Form der Klumphand, nämlich die bei angeborenen Fehlbildungen des Radius (Radiusdysplasie).

C. EIGENES KRANKENGUT

Wir berichten über 27 Patienten - 18 Knaben und 9 Mädchen -, die in den Jahren 1958 - 1963 geboren wurden (s. Tab. I).

Nach den Krankenblattunterlagen kamen in der Familie von drei Patienten Fehlbildungen in Form von Hüftdysplasien vor. Angeblich hatten 18 Mütter während der Schwangerschaft ein Thalidomidpräparat eingenommen. Zwei Mütter waren bei der Geburt des fehlgebildeten Kindes bereits 40 Jahre alt. Erkrankungen während der Schwangerschaft wurden nicht erwähnt.

1. Klinische und röntgenologische Befunde

Von den 27 Patienten wiesen 23 noch weitere Fehlbildungen auf:

Am häufigsten ließen sich Aufbaustörungen am Wirbelsäulenskelett, z.B. Verschmälerungen der Zwischenwirbelräume mit der Tendenz zur Verschmelzung, Skoliosen, Kyphosen und Fußfehlformen, z.B. Klump- oder Knick-Plattfüße, außerdem Hüftdysplasien, Femuraplasien sowie Aplasien der Tibia erkennen. Seltener traten Defekte an den Schneidezähnen, Strabismus und Fehlbildungen der Ohren auf. Vereinzelt fanden sich Spaltbecken, Kielbrüste, Gaumenspalten und Choanalatresien.

Die oberen und unteren Extremitäten entsprachen sich nur selten im Schweregrad der Fehlbildungen:

So zeigten von 16 Patienten mit ausgeprägter Klumphandbildung 13 entweder keine oder nur leichte Abweichungen im Bau der unteren Gliedmaßen, und von 5 Kindern mit schweren Fehlbildungen der unteren Extremitäten boten 3 nur geringgradige Klumphände.

Die Extremitäten waren meist seitendifferent fehlgebildet:

Unter den 27 Patienten fanden sich 11 mit erheblichen Seitenunterschieden, unter ihnen 5 mit einseitiger Klumphand, wobei an 4 Patienten gleichzeitig

eine hochgradige Ektromelie und an 1 Patienten eine normale obere Extremität der anderen Seite beobachtet werden konnte. Die übrigen 16 wiesen geringe, z.T. nur röntgenologisch sichtbare Differenzen auf, wobei z.B. häufig nur der Humeruskopf der einen Seite im Vergleich zur anderen hypoplastischer war.

In diesem Krankengut überwog die linksbetonte Schädigung und zwar bei 9 von 11 Patienten mit hochgradigem und bei 10 von 16 Patienten mit geringem Seitenunterschied.

Es fiel auf, daß bei hochgradigen Radiusdysplasien die Hände der Patienten in ihrer Gesamtlängenentwicklung nicht in dem Maße gestört waren wie die Unterarme.

Dazu mußten Vergleichsmessungen an normal entwickelten Kindern herangezogen werden. Die Maße von je 7 Kindern im Alter von 2 bis 6 Jahren ließen ein durchschnittliches Hand-Unterarm-Längenverhältnis von etwa 1:1,3 bei Zweijährigen, 1:1,5 bei Vierjährigen und 1:1,6 bei Sechsjährigen erkennen. Dabei wurde die Hand von dem Ulnaköpfchen bis zur Kleinfingerspitze gemessen. Diese Maße können jedoch auf Grund der kleinen Zahl der untersuchten Kinder nur Anhaltswerte geben.

Drei Beispiele von Patienten des eigenen Krankengutes sollen das Mißverhältnis der Hand- und Unterarmlängen zeigen, bei dem die Hand die Ulna sogar an Länge übertreffen kann. Besonders anschaulich wird die Diskrepanz dadurch, daß bei verschiedengradigen Radiusdysplasien mit entsprechend seitendifferenten Unterarmmaßen trotzdem seitengleiche, im Normbereich liegende Handlängenmaße gefunden wurden:

1. Vierjähriger mit rechtsseitiger partieller und linksseitiger totaler Radiusaplasie (F., P. geb. 1.10.1960)
   re.: Hand 10 cm; Unterarm 9 cm
   li.: " 10 " ; " 9 " (normal ca. 10 : 15 cm)

2. Dreijährige mit rechtsseitiger partieller Radiusaplasie und linksseitiger Radiushypoplasie (M., S. geb. 5.9.1961)
   re.: Hand 10 cm; Unterarm 10 cm
   li.: " 10 " ; " 14 "

3. Sechsjährige mit rechtsseitiger Radiushypoplasie und linksseitiger totaler Radiusaplasie (B., A. geb. 8.8.1958)
   re.: Hand 10 cm; Unterarm 14 cm
   li.: " 10 " ; " 7 " (normal ca. 11 : 16,5 cm)

Die Langfinger erschienen äußerlich meist unauffällig. Der Zeigefinger ließ jedoch, vor allem bei Daumenaplasie, hypoplastische Veränderungen erkennen. Es traten Weichteilsyndaktylien zwischen Daumen und Zeigefinger, seltener zwischen Zeige- und Mittelfinger auf.

Der Daumen fehlte an 30 Händen. An den übrigen war er in der Regel deformiert. Entweder ähnelte er einem der übrigen Langfinger und besaß dann drei Phalangen, oder er trat als hypoplastischer Daumen auf, wobei er gelegentlich nur aus einem Weichteilanhängsel bestand. Der Daumenballen war entweder abgeflacht oder er fehlte.

Das Bild der Handlinien zeigte in Einzelfällen eine angedeutete "Vierfingerfurche", d.h. eine Querlinie, die in Höhe der Metacarpalköpfchen V bis II durchgehend verlief, ohne - wie es der Norm entspräche - zwischen den Metacarpalköpfchen II und III nach distal abzubiegen. Auffallend war auch die etwas häufiger auftretende "Kleinfingerfurche", eine Längsfurche zwischen dem IV. und V. Strahl (Bild 12).

Die Hand setzte - entweder nur um ca. 10 - 20°, in schweren Fällen aber um ca. 100° radialabduziert - an einem verkürzten, plumpen Unterarm an. Typisch war die starke Prominenz des distalen Ulnaendes mit ausgeprägtem dorso-lateralen Hautgrübchen. Der ganze Weichteilmantel des Unterarms wirkte bei schweren Klumphänden wie aufgestaucht. Oft ließ sich keine normale Ellbogenkonfiguration erkennen, und der Unterarm ging walzenförmig in den Oberarm über. Bei ausgeprägter Klumphandbildung verschmächtigte sich der Oberarmumfang nach proximal, das Bicepsrelief fehlte, und die Schultern wiesen eckige Konturen auf.

Anhand der Röntgenbilder wurden die Klumphände nach dem Schweregrad der Radiusfehlbildung in drei Gruppen eingeteilt (Tab. II - IV).

Es sei dazu auch auf die Abb. 1 verwiesen, die über das altersabhängige Auftreten von Knochenkernen in der Ellbogenregion und an der Handwurzel orientiert (SCHMID und WEBER 1955)[37].

Die Gruppe 1 umfaßt 13 Hände mit Hypoplasie des Radius (Abb. 2).

Die Bilder zeigten bis auf den Schulterblatthochstand eines Patienten keine sonstigen Veränderungen des Schultergürtels und der proximalen Extremität. Am distalen Humerus war bei 7 Klumphänden von Patienten im Alter von 2 1/2 bis 4 Jahren das Capitulum humeri noch nicht verknöchert, obwohl dieser Knochenkern normalerweise im 1. bis 2. Lebensjahr auftritt.
Ein Capitulum radii, das im 5. Lebensjahr verknöchert, ließ sich röntgenologisch auch bei dem ältesten Kind von 6 Jahren nicht nachweisen.

Es kamen Synostosen zwischen Radius und Ulna vor, die sich - nur proximal auftretend - über ein Viertel bis eine Hälfte des Unterarms erstreckten.
Am distalen Radius fanden sich als Zeichen der Hypoplasie eine Verschmälerung und Verkürzung gegenüber der Ulna. Der Epiphysenkern war zu klein und dabei nur in seinem ulnaren Anteil entwickelt, oder er fehlte. Die hochgradigste Hypoplasie wiesen die mit der Ulna synostosierten Radiusknochen auf.

Ließen sich an der Handwurzel der zwei- bis vierjährigen Patienten schon vier Knochenkerne erkennen, so entsprach der jüngste Kern nicht - wie es normal gewesen wäre - dem Os lunatum, sondern dem Multangulum min. oder maj. Auf dem einzigen Röntgenbild einer Sechsjährigen (B., A. geb. 8.8.1958) mit fünf Handwurzelknochen lag ein umgekehrtes Größenverhältnis zwischen Multangulum min. und Lunatum vor. Letzteres besaß einen sehr viel kleineren Kern. Diese Klumphand, an der nach dem Alter der Patientin alle Handwurzelknochen hätten sichtbar sein müssen und deren Ulnaepiphyse auch schon verknöchert war, ließ röntgenologisch trotz des nur wenig reduzierten Daumenskeletts kein Naviculare und kein Multangulum maj. erkennen. Synostosen von Handwurzelknochen kamen in dieser Gruppe nicht vor, wobei eine endgültige Aussage wegen des noch nicht

abgeschlossenen Knochenwachstums nicht möglich war. Nach der Beurteilung des ulnaren Handwurzelanteils entsprach die Entwicklung der Knochen bei 5 von 13 Patienten nicht derem biologischen Alter, sondern lag um ca. 1 Jahr zurück. Andererseits hatte ein Zweijähriger die Knochenentwicklung eines Vierjährigen (E.,B. geb. 13.6.1962).

Unter den Metacarpalknochen fiel nur der 1. radiale durch seine Anomalie auf. Entweder er fehlte wie bei den meisten Händen mit radioulnarer Synostose, oder er war stark verkürzt und verschmälert. An 3 Händen glich jedoch das Metacarpale I auf Grund seiner Länge und seiner distal gelegenen Epiphyse einem Langfingermetacarpale.

Die Röntgenbilder von 2 Patienten wiesen einen dreigliedrigen Daumen auf, der an einer Klumphand kräftig und mit distaler Metacarpalepiphyse ausgebildet, an der anderen aber in allen Anteilen stark verschmächtigt war (S.,C. geb. 5.5.1959 und E.,B. geb. 13.6.1962). Bisweilen fand man vom I. Strahl nur noch drei kleine rundliche Knochenreste in Höhe des II. Metacarpalköpfchens.

Zur 2. Gruppe, die durch partielle Radiusaplasie gekennzeichnet ist, gehören 5 Hände (Abb. 3).

Auffällige Veränderungen des Schultergürtels kamen nicht vor. Der Humerus zeigte auf zwei Aufnahmen eine Verkürzung mit proximaler Verschmälerung. Das Capitulum humeri fehlte bis auf eine Ausnahme (M.,S. geb. 5.9.1961), bei der es deutlich verkleinert war.

Der Radius, der nur als proximales Rudiment auftrat, stand in Einzelfällen in einer gelenkartigen Verbindung zur Ulna oder war mit ihr synostosiert. Das Rudiment hatte gewöhnlich die Form eines Stabes. Nur eine Klumphand fiel durch ein tropfenförmiges, nach distal spitz zulaufendes Radiusrudiment auf.

Die Ulna war verkürzt und erreichte in schweren Fällen nur etwa die Hälfte der normalen Länge. Sie war um ca. 20^{o} ulnarkonvex verkrümmt und erschien verdickt.

Synostosen der Handwurzel waren hierbei nicht zu beobachten. Bei einem Vierjährigen (F.,P. geb. 1.10.1960) war das Knochenalter der Handwurzel um etwa 2 Jahre zurückgeblieben; andererseits entsprach die Knochenentwicklung einer Zweijährigen (E.,B. geb. 13.6.1962) mit vier röntgenologisch sichtbaren Knochenkernen schon der einer Vierjährigen.

In dieser Gruppe konnte auch der II. Strahl, besonders bei fehlendem I., verkürzt und verschmälert sein. Bei einem Patienten mit einer Synostose zwischen der Ulna und dem Radius trat eine Verschmelzung der Grund- und Mittelphalangen des II. und III. Strahls auf, und das Endglied fehlte.

Zur 3. Gruppe mit totaler Radiusaplasie zählen 31 Hände (Abb. 4).

Neben dem Fehlen des Radius kamen folgende Veränderungen vor: Hypoplasien des Schulterblatts, Fehlbildungen der Schulterpfanne, Unterentwicklung der Humerusköpfe, deren Kerne oft nicht altersgemäß verknöchert waren, Verschmächtigung des proximalen Humerusschaftes mit gleichzeitiger Verkürzung. Das Capitulum humeri war bei einem Patienten altersgemäß entwickelt, sonst fehlte es regelmäßig.

Die Ulna - in der Mehrzahl der Fälle verkürzt, verplumpt und leicht verkrümmt - wies auf einem Röntgenbild einen Knochenspalt im mittleren Drittel, auf zwei weiteren Bildern eine deutliche proximale und distale Einkerbung auf. Bei drei Patienten war der Ulnaknochen bei gleichzeitig starker Verkürzung des Humerus normal ausgebildet. Es ließ sich eine Ulna mit einer gelenkpfannenartigen Einbuchtung für die Handwurzelknochen beobachten.

In dieser Gruppe zeigte ein Patient (B.,A. geb. 8.8.1958) an der Handwurzel 2 Synostosen, einmal zwischen Lunatum und Triquetrum und außerdem zwischen Capitatum und Multangulum min. Ein anderer Patient (K.,T. geb. 11.4.1962) wies eine Synostose des Capitatum mit dem Hamatum auf. Es fanden sich bei diesen schweren Klumphänden keine eindeutigen Entwicklungsverzögerungen an den ulnaren Handwurzelknochen.

Bei einem Drittel traten noch Rudimente des I. Fingerstrahls, bei einem weiteren Drittel nur noch vier regelrechte Finger und bei dem übrigen Drittel mit fehlendem Daumen zusätzliche Reduktionen am II. Strahl auf.

Es soll hier noch kurz auf pathologisch-anatomische Befunde eingegangen werden, die STOFFEL und STEMPEL[42] u.a. bei der Präparation von Klumphänden feststellten.

Von den Oberarmmuskeln kann der Biceps folgende Anomalien zeigen: Die Ursprungssehne des Caput longum ist rudimentär oder fehlt, so daß der Muskelkopf am volaren Humerus in Höhe des Deltoideusrandes entspringt. In schweren Fällen ist der ganze lange Kopf nicht angelegt. Schon bei leichten Klumphänden mit noch relativ gut ausgebildetem Radius endet die Bicepssehne gelegentlich nicht an der Tuberositas radii, sondern setzt an der Fascia antebrachii an und ist mit der volaren Beugemuskulatur des Unterarms verwachsen. Dieses Bild wird fast immer an Händen mit totaler Radiusaplasie gefunden. Der kurze Bicepskopf kann mit dem M. brachioradialis verschmolzen sein, der ebenso wie der M. brachialis oft nur schwach entwickelt ist.

Am Unterarm ist die mangelhafte Differenzierung nicht nur an der radialen Muskelgruppe, sondern auch an der Radialseite der dorsalen und volaren Muskeln zu erkennen. Nach STOFFEL und STEMPEL[42] sind an der radialen Muskelgruppe der M. extensor carpi rad. longus und brevis meist miteinander verschmolzen. Der M. brachioradialis zeigt Verwachsungen mit dem M. biceps und M. extensor carpi rad. Er kann am Radiusrudiment, am "ligamentum pro radii", einem Sehnenstreifen, den STOFFEL und STEMPEL[42] an Stelle des Radius fanden, oder an der Ulna ansetzen. Bei schweren Klumphänden fehlen diese radialen Muskeln.
Von der volaren Muskulatur ist meist der M. palmaris longus nicht entwickelt. Je schwerer die Klumphand, desto seltener ist der M. flexor carpi rad. angelegt. Verschmelzungen des M. pronator teres mit den oberflächlichen Fingerbeugern werden beschrieben. Auffallend häufig fehlt dem Flexor digg. superf. die Sehne zum V. Finger. In schweren Fällen sind oberflächliche und tiefe Fingerbeuger verwachsen. Straff gespannte Fingerbeugesehnen werden von STOFFEL und STEMPEL[42] erwähnt. Der lange Daumenbeugemuskel kann mit dem Flexor digg. prof. zusammenhängen. In schweren Fällen fehlt der Pronator quadratus. Der M. flexor carpi ulnaris ist immer gut ausgebildet.
Auch von der dorsalen Muskulatur ist der ulnare Anteil, der Extensor dig. V. proprius und der Extensor carpi ulnaris normal. Letzterer verläuft nach Operationsberichten über eigene Klumphandpatienten gewöhnlich ellenseitig um das Ellenköpfchen herum und setzt dann streckseitig an der Basis des V. Metacarpale, selten auch einmal weiter distal, an. Bei den oben genannten Operationen war die von ulnar nach radial abnehmende Differenzierung der Sehnen über dem Handrücken deutlich zu sehen; die radialen erschienen dünn, abgeflacht und z.T. mit den Nachbarsehnen verwachsen. Im Schrift-

tum findet man die rudimentäre Ausbildung des M. ext. ind. propr. und des radialen Ext. digg. comm. mit nach proximal verschobenem Sehnenansatz am Metacarpale II oder ihr Fehlen angegeben (KÜMMEL)[29].

An der Daumenmuskulatur ist in leichten Fällen der Abductor poll. longus mit dem Extensor poll. brevis verschmolzen. Dabei kann der gemeinsame Sehnenansatz nach proximal zum Carpus verlangert sein. An schweren Klumphänden können beide Muskeln und außerdem der Extensor poll. longus fehlen. Von den langen Daumenmuskeln ist der Flexor poll. longus bei allen Klumphänden am besten entwickelt. Der Supinator ist in einzelnen Fällen, regelmäßig jedoch bei schweren Klumphänden, nicht ausgebildet. Die kurzen Daumenmuskeln zeigen im Gegensatz zu den langen erst bei schwerer Klumphandbildung Veränderungen. Der Adductor fehlt oder ist mit dem M. interosseus I verschmolzen. Der Rest einer rudimentären Daumenmuskulatur - darunter auch der Opponens - setzt bei Aplasie des I. Knochenstrahls am Metacarpale oder an der Grundphalanx des Zeigefingers an.

Es sei noch kurz der Nerven- und Gefäßbefund der Klumphand erwähnt. Schon bei leichter Fehlbildung ist gewöhnlich der N. musculocutaneus nicht angelegt. Er wird von einem Medianusast ersetzt. Der Ram. superf. des N. radialis durchbohrt häufig den M. brachioradialis, in schweren Fällen fehlt er regelmäßig. GEISSENDÖRFER[17] berichtet von einer Klumphand, an der der N. radialis nur die Tricepsmuskulatur versorgte und der N. medianus die übrige Radialisfunktion übernahm. Von PRESTAT und GITALDES[29] ist ein Fall ohne N. radialis bekannt.
Folgende Gefäßveränderungen sind beschrieben worden: verengtes Lumen, Obliteration oder Fehlen der A. radialis, wobei dann die A. interossea die Funktion übernimmt (KÜMMEL)[29].

2. Funktionsprüfungen

Die Prüfung der passiven Funktionen der unbehandelten Fälle ergab folgendes:

Im Handgelenk ließ selbst die geringgradig radialabduzierte Klumphand eine Ulnarabduktion über die Mittelstellung hinaus nicht zu. Stand die Hand in einem Winkel von ca. 90° radialabduziert, so war eine Ulnarabduktion gewöhnlich nur bis ca. 140° möglich, d.h. es fehlten noch etwa 40° bis zur Mittelstellung. Die Volarflexion und Radialabduktion nahmen mit dem Schweregrad der Klumphand zu und ermöglichten einen Hand-Unterarm-Kontakt (Bild 1). Die Dorsalflexion war in der Regel bis auf ca. 10 - 20° eingeschränkt oder aufgehoben. Eine abnorme passive Beweglichkeit bot die Verwringung der Hand um ihre eigene Längsachse,

so daß der Patient bei vorgestrecktem, fixiertem Unterarm einmal auf den Handrücken und einmal auf den Handteller seiner rechtwinklig radialabduzierten Hand sehen konnte (Bild 2 u. 3).

Über die Hälfte der Patienten zeigte eine abnorme passive Beweglichkeit der Langfinger in den Grundgelenken mit einer Überstreckbarkeit bis ca. 90°. Sie betraf gewöhnlich alle Finger bis auf eine Ausnahme, bei der sich nur die beiden radialen Langfinger überstrecken ließen. Je ausgeprägter die Klumphand, desto stärker machte sich eine Beugebehinderung in den Grundgelenken bemerkbar, die sich in leichten Fällen nur auf die radialen Finger bezog. An den Mittelgelenken fanden sich bei fast allen Patienten Beugekontrakturen, die entweder nur an den radialen Fingern oder vom Zeigefinger bis zum V. Finger abgestuft auftraten. Nur selten ließ sich eine Funktionseinschränkung der Langfingerendglieder in Form einer Beugebehinderung feststellen.

Die dreigliedrigen Daumen erschienen zwar in allen Gelenken frei beweglich und konnten auch mit der Kuppe den Kleinfinger erreichen; eine echte Opposition war jedoch nicht möglich. Mit zunehmender Dysplasie des Daumens traten Beugekontrakturen im Grund- und zusätzlich auch im Endgelenk auf. Es kam vor, daß der Daumen völlig versteift oder auf Grund zunehmender Weichteilsyndaktylien bewegungsunfähig war oder daß er lediglich als Weichteilanhängsel nur noch passiv in allen Richtungen bewegt werden konnte.

Das Ellbogengelenk zeigte schon bei leichten Klumphandformen mit Radiushypoplasie eine endgradige Einschränkung der Supination. Bei partieller Radiusaplasie trat eine zusätzliche endgradige Streck- und Beugebehinderung auf. Mit zunehmendem Schweregrad fiel die Supination aus - wie auch schon bei den geringgradigen Klumphänden mit radio-ulnarer Synostose- und ließ sich durch eine passive Drehung im Handgelenk nur noch vortäuschen. Die Beugebehinderung nahm zu. Die Ellbogenfunktion der Klumphand mit totaler Radiusaplasie bestand dann nur noch aus einer Scharnierbewegung mit einem Winkelausmaß von durchschnittlich 70° zwischen 170 und 100°.

Die Funktionen des Schultergelenkes erschienen nur bei schweren Klumphänden gestört. Kontrakturen, Schnappen und Auskugelung als Zeichen von Subluxation und Luxation ließen sich bei vier Patienten feststellen.

Da sich bei den Kindern eine gezielte Prüfung der aktiven Funktionen nicht immer ermöglichte, sollte die Beobachtung des freien Bewegungsspiels die passive Funktionsprüfung ergänzen.

In der Regel wurde beim Knie-Hand-Aufstützen nicht die Handfläche, sondern der distale, dorso-laterale Ulnaknochen benutzt. Patienten mit geringgradigen Klumphänden stützten sich nach der Aufforderung, die Handflächen zu gebrauchen, auf die Finger, überstreckten sie dabei rechtwinklig und glichen so die fehlende Dorsalflexion im Handgelenk aus (Bild 6 u. 7).

Der Faustschluß war in leichten Fällen noch möglich, wenn auch manchmal unvollkommen wegen der Beugebehinderung der radialen Finger (Bild 8). Konnte die Faust geschlossen werden, so wurde ein gröberer Gegenstand trotzdem nicht in die Hohlhand genommen, sondern nur von den Langfingern umschlossen und hauptsächlich vom II. und V. oder im Zangengriff zweier benachbarter Finger festgehalten (Bild 9).

Bei leichten Klumphänden ließ sich der radiale Zangengriff mit dem II. und III. Finger beobachten, der gelegentlich noch durch eine ulnarkonvexe Zeigefingerkrümmung begünstigt wurde. Es fiel der große Spreizwinkel zwischen den Greiffingern auf; er konnte bis zu 100° betragen. Die beiden Finger hielten die verschiedenen Gegenstände wie Löffel, Bleistift oder dünne Nadeln fest. Den meisten Patienten waren feinste Aufschraubbewegungen mit den Endgliedern möglich. Schwere Flügelschrauben zum Aufdrehen eines Spielzeugs nahmen sie zwischen die Grundglieder (Bild 10 u. 11).

Der Daumen beteiligte sich nicht an gezielten Greifbewegungen, auch wenn er nach Aufforderung aktive Einzelbewegungen ausführen konnte.

Je schwerer die Klumphand, desto häufiger trat der ulnare Greiftyp mit dem IV. und V. Finger auf. Auch diese Greiffinger konnten einen Spreizwinkel von ca. 100° bilden. Außer dem großen Spreizwinkel kam die Überstreckbarkeit der Fingergrundgelenke der Geschicklichkeit zugute,

so daß kleine Bälle mit dem IV. und V. Finger ohne Schwierigkeit gehalten werden konnten. Zum Malen wurde der Bleistift mit diesen beiden Fingern gefaßt und vom Endglied des III. unterstützt. Das auf die Dorsalseite der Finger II bis IV geschobene Butterbrot wurde vom V. umklammert. Auch beim Einfädeln, Ziehen am Reißverschluß und beim Knöpfen stellten sich die Kinder mit den ulnaren Fingern geschickt an (Bild 12 - 16).
Interessant war, daß der V. Finger die Funktion des "Zeigefingers" übernahm. Wenn die Patienten die Mine eines Kugelschreibers eindrücken sollten, wurde deutlich, daß beim ulnaren Greiftyp die Fingerkraft von ulnar nach radial merklich nachließ.

Das Aufschrauben eines größeren Deckels vollzog sich aus den Fingergrundgelenken und aus dem Schultergelenk heraus ohne Mitbeteiligung des Handwurzel- und Ellbogengelenkes (Bild 17 u. 18). Der Bügel einer Handtasche hing in leichten Fällen in den gebeugten Fingern, bei schweren Klumphänden im Abduktionswinkel zwischen Hand und Unterarm (Bild 19). Patienten mit ausgeprägten Klumphänden nahmen einen größeren Gegenstand mit dem Handbeugegriff zwischen Handfläche und Unterarm (Bild 20). Ein großer Ball lag in leichten Fällen durch stärkste Außenrotation der Oberarme in fast vollständig supinierten Händen. In schweren Fällen war auch bei Außenrotation der Oberarme nur das Festhalten mit vertikal gestellten Händen möglich. Es gab Patienten, die mit beiden Handrücken oder mit einer Handinnenfläche und einem Handrücken zufaßten. Bei seitlichem Patschhandgriff konnte durch die Überstreckbarkeit der Fingergrundgelenke und in Einzelfällen auch durch die Verwringbarkeit im Handgelenk die Aufhaltefläche schüsselförmig erweitert werden (Bild 22). Vereinzelt sah man auch Patienten, die einen gröberen Gegenstand mit so stark pronierter Hand nahmen, daß der Handteller wieder in "Supination" stand.
Bei den schweren Klumphänden beteiligte sich das Handwurzelgelenk kaum am Bewegungsspiel. Es blieb nur die Volarflexion der rechtwinklig stehenden Hand, von der KÜMMEL[29] schreibt: "Die Richtung der Bewegung ist im Wesentlichen auf die Rotation der Ebene der Hand um die Längsachse der Ulna, ähnlich der einer Wetterfahne, beschränkt."

Auch der Ellbogen wurde spontan nur geringfügig bewegt. Um die Hand zum Mund zu führen, genügte meist auf Grund der Ulnaverkürzung und der Radialabduktion im Handgelenk eine Ellbogenbeugung um ca. 60°; bei einem Patienten mit gleichzeitiger Oberarmverkürzung reichten dazu 20° aus. Sowohl bei schweren als auch bei leichten Klumphänden war zu beobachten, daß die Aufforderung zur Ellbogenbeugung mit möglichst kräftiger Bicepsanspannung eine Mitbewegung der Hand im Sinne einer Radialabduktion und Volarflexion bewirkte (Bild 4 u. 5).

Je weniger das Hand- und Ellbogengelenk, desto mehr war das Schultergelenk an den Bewegungen beteiligt, indem es z.B. durch Abduktion das Austrinken der Tasse erleichterte oder beim Malen durch Rotationsbewegungen den Bleistift mitführte.

D. DISKUSSION

Am Skelettbefund der Klumphand fällt auf, daß die Ulna bei der sog. totalen Radiusaplasie radialkonkav verkrümmt ist. Als Entstehungsursache dieser Verformung könnte man eine rein mechanische Zugwirkung der radialen Weichteile auf Grund der Radialabduktion im Handgelenk annehmen. Diese Verbiegung kann aber auch als mangelhafte Ausformung der Ulna, d.h. als Ausdruck einer Entwicklungshemmung aufgefaßt werden. GRÄFENBERG (1906)[18] schreibt, daß die normale Ulna in der Ontogenese anfangs eine Krümmung zeigt, die sie bis zum 3. Monat, solange wie der Unterarm aus zwei plumpen, gleich voluminösen Knochen besteht, beibehält. Für eine Entwicklungsstörung spricht auch die Verkürzung der Ulna und das Fehlen des Processus styloideus, der sich nach GRÄFENBERG[18] erst nach dem 2. Monat ausbildet.

Synostosen zwischen Radius und Ulna finden sich im eigenen Krankengut nur am proximalen Unterarm. Es werden jedoch auch distale radio-ulnare Synostosen in der Literatur erwähnt (HOPF 1959)[26]. Auffallend ist die Ulna eines Patienten, die im mittleren Drittel einen Spalt zeigt. LIEBLEIN (1909)[31] beschreibt eine Entwicklungsphase, in der ein in der Mitte separiertes, sonst aber einheitliches Gewebe von Radius und Ulna zu erkennen ist. Siehe dazu auch Abbildung 5, die eine gemeinsame Unterarmanlage mit einer Lücke für den Durchtritt der A. interossea im 2. Embryonalmonat darstellt (BLECHSCHMIDT 1963)[8]. Vermutlich deutet die teilweise gespaltene "Ulna" des eigenen Krankengutes noch auf eine solche Entwicklungsstufe hin. Sie ist vielleicht als Übergangsform zu dem einfachen Unterarmknochen bei "totaler Radiusaplasie" zu denken, wobei sich eine zu schwache Radiusanlage nicht mehr räumlich differenzieren konnte. Denn wie LEHMANN (1955)[30] sagt, "werden schwächere Anteile durch

größere und stärker wachsende Nachbarn auskonkurrenziert, indem sie entweder zurückgebildet werden oder mit dem Material des dominanten Konkurrenten verschmelzen".

An der Handwurzel nimmt die Synostosenbildung mit dem Schweregrad der Klumphand zu. Bei totaler Radiusaplasie lassen sich - bei häufigem Fehlen der drei radialen Knochen - im ulnaren Anteil Verwachsungen z.B. des Capitatum mit dem Hamatum, dem Triquetrum oder dem Lunatum feststellen (STOFFEL und STEMPEL)[42]. Nach PRESTAT und GITALDES[29] ist das Os lunatum gelegentlich entweder nur rudimentär ausgebildet, oder es ist gar nicht angelegt. Auffällig ist, daß im eigenen Krankengut das röntgenologisch nachweisbare Lunatum bei 4 von 6 Patienten in seiner Entwicklung - im Gegensatz zur normalen Verknöcherungsreihenfolge - hinter dem Os multang. min. bez. maj. zurückbleibt. Da das jugendliche Alter der Patienten nur vereinzelte Beobachtungen erlaubte, sind weitere Aussagen und Verallgemeinerungen nicht möglich.

Fraglich bleibt auch, in welchem Maße an der distalen Radiusepiphyse, die meist nur in ihrem ulnaren Anteil röntgenologisch sichtbar ist, der radiale Teil in der Verknöcherung nachhinkt.

Wenn KÜMMEL[29] sagt: "Es finden sich in allen Fällen, über die genaue Angaben existieren, die Eminentia capitata (Capitulum humeri) als fehlend angegeben, sobald das obere Radiusende gänzlich fehlt", so ist das normal ausgebildete Capitulum humeri eines Patienten (M., R. geb. 2.6.1961) mit totaler Radiusaplasie eine Ausnahme, die sich hier nicht weiter erklären läßt.

Die Klumphand ist zwar eine distal betonte Fehlbildung; es lassen sich jedoch auch Störungen der proximalen Extremitätenabschnitte nachweisen, die mit dem Schweregrad der Klumphandbildung zunehmen. STOFFEL und STEMPEL[42] nennen die häufige Verkleinerung des Humeruskopfes, die Facettierung seiner Gelenkflächen und das Fehlen des Sulcus intertubercularis.

Bei der Betrachtung der Röntgenbilder entsteht der Eindruck, daß bei den Klumphandpatienten die ellbogengelenkfernen Anteile am stärksten betroffen

sind, was an einer proximalen Verschmälerung des Humerus bzw. an einem tropfenförmigen, nach distal spitz zulaufenden Radiusrudiment besonders anschaulich wird.

An der Klumphand sind zwar die Veränderungen des Skelettsystems am auffälligsten - sie werden auch zur Einteilung der Schweregrade herangezogen - doch ist die Frage, wie weit Knochen- mit Weichteilstörungen parallel gehen. In diesem Zusammenhang sei auf eine Beobachtung von STOFFEL und STEMPEL[42] hingewiesen. Sie präparierten von einem Kind mit rechtsseitiger totaler Radiusaplasie die linke obere Extremität, die völlig normal erschien. Sie fanden bei vollständig erhaltenem Skelett Weichteilveränderungen, wie sie auch an der ausgeprägten Klumphand vorkommen. So fehlte der N. musculocutaneus, der M. brachioradialis war schlecht ausgebildet, und ein vierköpfiger Bicepsmuskel hatte eine zusätzliche Ansatzstelle in Höhe des Deltoideusrandes, wo bei schweren Klumphänden das verkürzte Caput longum entspringt. STOFFEL und STEMPEL[42] bemerken dazu: "Die Störungen wären dann so geringfügiger Natur gewesen oder hätten nur so kurze Zeit eingewirkt, daß sie wohl Veränderungen der Weichteile setzen, aber die äußere Form und das Skelettsystem nicht ummodellieren konnten."

Die Weichteilveränderungen werden durch das Fehlen bestimmter Anteile oder die mangelhafte Ausdifferenzierung bestimmt. Die zahlreichen Muskelverschmelzungen, die an der Klumphand vorkommen, erinnern an den entwicklungsgeschichtlichen Begriff der "Vormuskelmassen" von CLARA (1949)[12], d.h. an Muskelanlagen, die sich im Laufe der Ontogenese noch in ihre einzelnen Muskeln differenzieren müssen. Somit gilt wohl auch für die Klumphand das, was MÜLLER (1937)[36] ganz allgemein über Fehlbildungen sagt: "Es kommt im Bereich der Mißbildungen keine Formanomalie zustande, die nicht irgendwie mit bestimmten Entwicklungsstadien in Einklang gebracht oder aus ihnen heraus jedenfalls abgeleitet werden kann."

Eine so ungewöhnliche Funktion wie die Mitbewegung der Hand bei Bicepsanspannung läßt sich durch die pathologisch-anatomische Beobachtung erklären, daß schon bei leichten Klumphänden der Bicepsmuskel mit der volaren Beugemuskulatur des Unterarms verschmolzen ist.

Auffällig ist, daß in der Literatur z.B. von STOFFEL und STEMPEL[42] straff gespannte Fingerbeugesehnen erwähnt werden. Das eigene Krankengut weist jedoch in vielen Fällen eine Überstreckbarkeit der Fingergrundgelenke ohne gleichzeitig verstärkte Beugung der Endgelenke auf. Dieser Befund läßt sich nicht mit gespannten Beugesehnen vereinbaren. Hinzu kommt noch, daß gleichzeitig mit der Überstreckbarkeit - zumindest an den radialen Fingern - die Beugung im Grundgelenk häufig eingeschränkt ist, d.h. eine Streckkontraktur besteht. Der aktiven und passiven Beugebehinderung der Fingergrundgelenke könnte eine Verkürzung der Streckersehnen zu Grunde liegen, oder es handelt sich um eine ungenügende Ausbildung der Gelenkflächen, wie sie auch für die Beugekontraktur der Fingermittelgelenke wahrscheinlich ist, für die eine ursächliche Kontraktur der Fingerbeugesehnen bei der Überstreckbarkeit in den Grundgelenken ja nicht in Frage kommt.

Bei schweren Klumphänden übernimmt der kräftige V. Finger sozusagen Daumenfunktionen; er leistet mit dem Endglied Feinarbeit und muß vor allem im Grundgelenk vermehrt beweglich sein. Man könnte daher annehmen, daß die abnorme Handlinie der "Kleinfingerfurche" entsprechend der Daumenballenlinie Ausdruck einer Funktionsanpassung ist. Dagegen spricht aber, daß in der Ontogenese die Handlinien frühzeitig ausgebildet sind und gegen Ende des 2. Monats deutlich sichtbar sind (ABEL 1940)[1].

Die funktionelle Anpassungsfähigkeit der Klumphandpatienten ist erstaunlich. Das Interesse und die Freude an den Bewegungen und am Spiel, die sie wie jedes andere Kind zeigen, läßt sie im Gebrauch der Hände eine Geschicklichkeit entwickeln, bei der fehlende Funktionsmöglichkeiten durch Hilfsgriffe und -bewegungen ersetzt werden. Beim Essen und Ankleiden können sie sich alleine helfen. Das Malen zeigt, daß sie auch das Schreiben lernen können. Somit ist anzunehmen, daß sie im späteren Leben ohne fremde Hilfe fertig werden können und lediglich für bestimmte Feinarbeiten, die den Spitzgriff und bessere Koordinationsmöglichkeiten erfordern, ausscheiden.

Bei dem Problem der kosmetischen Korrektur der Klumphand sind die Folgen für die Funktionen zu berücksichtigen. Je stärker die korrekturbedürftige

Radialabduktion der Hand, desto ausgeprägter ist meist auch die Streckkontraktur im Ellbogengelenk. Einem solchen Patienten mit mangelhafter Beugungsfähigkeit des Ellbogengelenks fällt, wenn er z.B. die Hand zum Mund führen will, diese Bewegung bei starker Radialabduktion im Handgelenk relativ leicht. Die operative Geradstellung der Hand ist daher bei mangelhafter Beugungsfähigkeit im Ellbogengelenk kontraindiziert.

E. ZUSAMMENFASSUNG

Es wird über 27 Klumphandpatienten - doppelt so viele Knaben wie Mädchen - berichtet. Aus der Anamnese geht hervor, daß angeblich die Mütter von 18 Patienten während der Schwangerschaft ein Thalidomidpräparat eingenommen hatten. Die Klumphand kommt in diesem Krankengut als Teilerscheinung eines Fehlbildungssyndroms mit vorwiegend Skelettstörungen an Schädel, Wirbelsäule und unteren Extremitäten vor. Die Mehrzahl der Patienten zeigt eine Asymmetrie in der Ausbildung der oberen Extremitäten, wobei in etwa zwei Drittel der Fälle die linke Seite stärker betroffen ist.
Bei der Betrachtung der äußeren Form fällt auf, daß die radial geschädigte, in ihrer Gesamtlänge aber annähernd normal entwickelte Hand in Einzelfällen ein abnormes Bild der Handlinien zeigt. Es tritt eine "Vierfingerfurche", d.h. eine in Höhe der Metacarpalköpfchen durchgehend verlaufende Linie und außerdem eine "Kleinfingerfurche", d.h. eine Längsfurche zwischen IV. und V. Strahl auf.

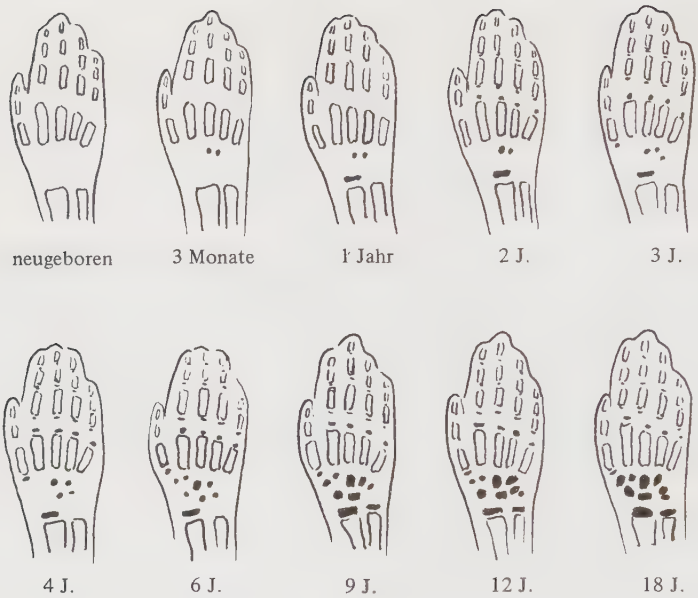
Die Röntgenbefunde werden nach dem Grad der Radiusfehlbildung in drei Gruppen eingeteilt und beschrieben. Synostosen kommen an der Handwurzel erst bei schweren Klumphänden mit totaler Radiusaplasie vor. In dieser Gruppe fällt eine in der Mitte längsgespaltene "Ulna" auf, die auf Grund der Ähnlichkeit mit einem entwicklungsgeschichtlich frühen Stadium als mögliche Synostose zwischen Ulna und schwach entwickelter Radiusanlage aufzufassen ist. Es wird auf die auch proximal nachweisbaren Veränderungen der oberen Extremität hingewiesen und eine bevorzugt ellbogengelenkferne Schädigung der langen Röhrenknochen angenommen, was ein nach distal spitz zulaufendes Radiusrudiment und ein nach proximal sich verjüngender Humerusknochen veranschaulichen.

Es wird auf die zugehörigen Weichteilveränderungen an Hand von klinischen Beobachtungen und Literaturangaben eingegangen. Ebenso wie die Synostosenbildungen erinnern auch die beschriebenen Weichteilveränderungen mit ihren zahlreichen unausdifferenzierten Muskeln an die Ontogenese. Somit scheint auch die Klumphand eine Fehlbildung zu sein, die - wie MÜLLER[36] sagt - "mit bestimmten Entwicklungsstadien in Einklang gebracht oder aus ihnen heraus jedenfalls abgeleitet werden kann".

Die Prüfung der passiven Funktionen und des freien Bewegungsspiels ergibt, daß der Klumphand eine relativ hohe Wertigkeit zukommt. Als Beispiel dafür, wie sich die Patienten behelfen können, sei der bei nachlassender Kraft der radialen Finger zu beobachtende Übergang vom radialen auf den ulnaren Greiftyp mit dem IV. und V. Finger erwähnt. Die Patienten sind so geschickt, daß sie auch im späteren Leben fertig werden können.

Es wird noch kurz auf die kosmetische Korrektur der Radialabduktion im Handgelenk eingegangen; sie ist nur dann indiziert, wenn die Beugefähigkeit im Ellbogengelenk soweit reicht, daß der Patient mit geradgestellter Hand den Mund noch erreichen kann.

Abb. 1



(Nach SCHMID,F. u. WEBER,G. 1955)[37]

Es werden also die Knochenkerne der Handwurzel in folgender Reihenfolge röntgenologisch sichtbar:

1. Capitatum u. Hamatum
2. Radiusepiphyse
3. Triquetrum u. Daumenepiphyse
4. Lunatum
5. Multangulum min. u. maj.
6. Naviculare
7. Ulnaepiphyse
8. Pisiforme

Die Knochenkerne in der Ellbogenregion treten zeitlich folgendermaßen auf:

1. Capitulum humeri - im 1. - 2. Lebensjahr
2. Capitulum radii - " 5. "
3. Epikondylus hum. med. " 6. "
4. Epikondylus hum. lat. " 9. - 10. "

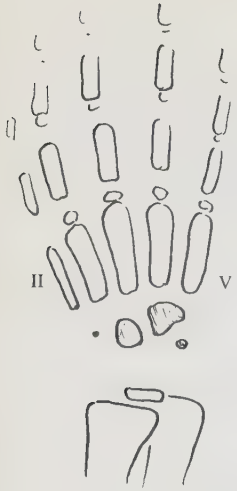


Abb. 2
Radiushypoplasie

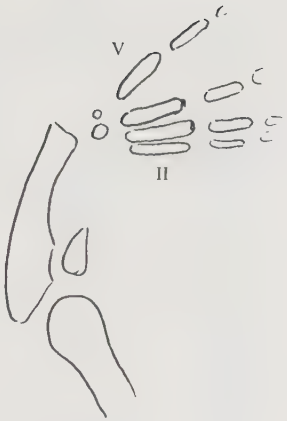


Abb. 3a

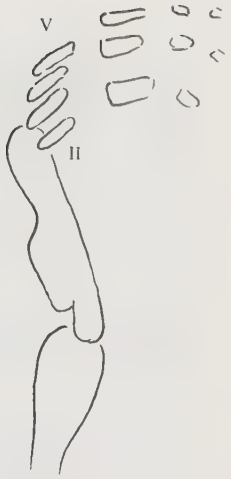


Abb. 3b

partielle Radiusaplasie

Abb. 4a

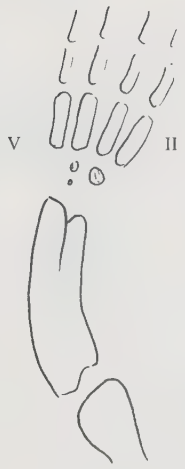


Abb. 4b

„totale Radiusaplasie"

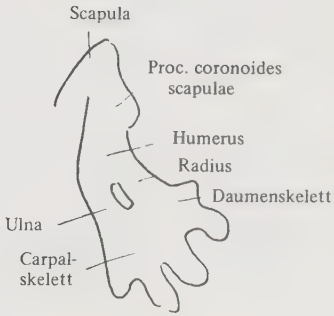


Abb. 5
Mitte des 2. Embryonal-M.
(Nach BLECHSCHMIDT,E. 1963)[8]

Tab. Ia

Patient	Schweregrad d. Handfehlbildung+	Fam.-Anamnese	Schwang.- u. Geb.-Verlauf	Kombinationsfehlbildungen
1. S.,C. ♂ *5.5.59	re I li I	?	?	Sattelnase, Femuraplasie re., Tibiaaplasie bds.
2. M.,S. ♀ *5.9.61	re II li I	unauffällig	normal, Thalidomid-einnahme	Strabismus, Aufbaustörungen d. W.-S.
3. B.,A. ♀ *8.8.58	re I li III	"	normal	Aufbaustörungen d. W.-S.
4. W.,J. ♂ *26.2.62	re I li I	"	normal, Thalidomid-E.	part. Fem.-Aplasie u. bds. Tibia-Aplasie
5. E.,B. ♀ *13.6.62	re I li II	"	"	Hüftdysplasie bds.
6. J.,M. ♀ *13.9.60	re III li I	"	normal	Aufbaustörungen d. W.-S.
7. M.,R. ♂ *2.6.61	re I li III	"	"	Klumpfuß li., Stirn stark vorgewölbt
8. R.,A. ♂ *28.6.62	re I li II	"	?	Schädeldeformität mit Fehlbildung d. Ohren, Strabismus, Aufbaustörungen d. W.-S.
9. S.,C. ♂ *29.3.61	re I li I	"	Schnittentbindung wegen Übertragung, Thalidomid-E.	Stirn stark vorgewölbt, Strabismus, Defekt d. oberen Schneidezähne, Femur-Aplasie bds., Tibia-Aplasie re. Klumpfuß re., Polydaktylie d. Füße,Aufbst.d.W.-S.
10. C.,B. ♂ *20.10.61	re I li III	"	normal, Thalidomid-E.	Sattelnase, Strabismus, Aufbaustörungen d. W.-S.
11. F.,P. ♂ *1.10.60	re II li Fallhand	"	?	Sattelnase, Defekt d. oberen Schneidezähne, Hüftlux. bds., tot. Tibia-Aplasie u. Klumpf. bds.

+I = Radiushypoplasie, II = partielle Radiusaplasie, III = totale R.-Aplasie

Tab. Ib

Patient	Schweregrad d. Handfehlbildung	Fam.-Anamnese	Schwang.- u. Geb.-Verlauf	Kombinationsfehlbildungen
12. R.,G. ♂ *5.4.61	re II li Phokomelie	?	Thalidomid-einnahme, Mutter starb b. Geburt d. K.	Strabismus, Aufbaustörungen d. W.-S.
13. K.,T. ♂ *11.4.62	re III li III	unauffällig	normal, Thalidomid-einnahme	keine
14. W.,E. ♀ *14.6.61	re III li III	"	i. 1.Monat Mittel g. Erbrechen u. Thalidomid-E.	Stirn stark vorgewölbt, Sattelnase, Plattfüße
15. W.,M. ♂ *8.4.60	re III li III	"	normal, Thalidomid-einnahme	enge Lidspalten, kleine Ohrmuscheln
16. B.,A. ♀ *7.5.61	re III li III	2 Schwestern mit Hüftlux.	normal, Thalidomid-E., manuelle Placentalösung	Stirn vorgew., schlitzförm. Lidspalten, Choanalatr., Schneidez.-Def., subtot. Femur- u. totale Tibia-Aplasie bds., Aufbaustörungen d. W.-S.
17. H.,D. ♂ *21.7.62	re III li III	?	normal, Thalidomid-einnahme	Kielbrust, Ohrmuschelfehlbildung u. mittelgrad. Schwerhörigkeit
18. W.,M. ♂ *23.10.61	re III li Fallhand	1 Bruder mit Hüftdysplasie	normal, Thalidomid-E.	Sattelnase, Knick-plattfuß bds.
19. H.,H-D. ♂ *24.7.61	re III li III	Bruder d. Vaters m. Hüftdyspl.	normal, Thalidomid-E.	Schneidezahndefekte
20. S.T. ♂ *25.3.62	re III li III	unauffällig	normal Thalidomid-E.	keine
21. G.,J. ♂ *7.8.61	re III li III	"	Mutter 40 J. alt, norm. Verlauf, Thalidomid-E.	keine

Tab. Ic

Patient	Schweregrad d. Handfehlbildung	Fam.-Anamnese	Schwang.- u. Geb.-Verlauf	Kombinationsfehlbildungen
22. H.,S. ♂ *11.8.62	re III li III	unauffällig	normal, Thalidomid-einnahme	Hackenfuß bds.
23. S.,P. ♂ *7.3.61	re normal li III	"	normal	keine
24. K.,H. ♀ *13.1.63	re III li III	"	normal, Thalidomid-E.	Sattelnase, Knick-Plattfuß bds.
25. T.,B. ♀ *23.8.61	re III li III	"	"	Sattelnase, Thorax-Asymmetrie, Hüftgelenk-Aplasie, Femur-Tibia-Apl. u. Fußfehlf. bds.
26. W.,M. ♀ *23.10.61	re III li Fallhand	"	normal, Thalidomid-E., Mutter 40 J. alt	Stirn stark vorgewölbt
27. H.,G. ♂ *7.1.62	re III li III	"	normal, Thalidomid-E., i. 1.Monat Röntgenunters.	Sattelnase, angedeutete Gaumenspalte, Hüftdysplasie, Innendrehfehler d. Tibia u. Klumpfuß bds.

Tab. II a *1. Gruppe – Radiushypoplasie*

Pat.+	Scap.	Hum.	Radius	Ulna	H.w.kn.	Metac.	Phalang.	Pat.-Alter	Knochen-Alter
1.li.	norm.	norm.	geringgr. verkürzt; Epiph.verkleinert u. n.ulnar verlagert	norm.	3 Hamatum Capitat. Triquetr.	I hat dist.Epiphyse, ähnelt Langf.-metac.	I hat 3 Phalang.	4 1/2 J.	3 J.
1.re.	"	"	Epiphyse stark verkleinert	"	4 Hamatum Capitat. Triquetr. Mult.maj.	I ohne Epiph., verschmälert	I hat 2 verklein. Phalang. ohne Epiphysen	"	altersgem. bis auf Fehlen d. Lunatum
2.li.	"	"	geringgr. verkürzt; Epiph.verkleinert u. n.ulnar verlagert	"	4 Hamatum Capitatum Triquetr. Mult.maj. (angedeut.)	I rudimentär,	I hat 2 rudiment. Phalang.	3 J.	altersgem.
3.re.	"	"	" außerdem distal verschmälert, Capit.radii fehlt	" mit Epi.	5 Hamatum Capitat. Triquetr. Mult.min. Lunatum	I hat dist.Epiphyse, ähnelt Langf.-metac.	unauffällig	6 J.	altersgem. bis auf Fehlen d. Mult.maj. u.Navicul.
4.li.	"	"	distal verkürzt, ohne Epiphyse	"	2 Hamatum Capitat.	Rudiment v.I neben dist.Metac.II	I hat 2 rudiment. Phalang.	3 J.	2 J.
5.re.	"	"	"	"	4 Ham.Cap. Triquetr. Mult.min.	"	I hat 3 rudiment. Phalang.	2 J.	entspricht 4jährigem bis auf Fehlen d. Lunatums

+ Die Nummern beziehen sich auf die Patienten-Tabelle I.

Tab. II b

Pat.	Scap.	Hum.	Radius	Ulna	H.w.kn.	Metac.	Phalang.	Pat.-Alter	Knochen-Alter
6.li.	norm.	Capitulum hum. fehlt	verkürzt, distal verschmälert, Epiph. verkl.	norm.	3 Hamatum Capitat. Triquetr.	Rudiment v.I neben dist.Metac.II	I hat 2 rudim. Phalang.	3 J.	altersgem.
4.re.	”	”	verkürzt, verschmälert, Epiphyse fehlt	verbreitert	2 Hamatum Capitat.	rundl. Rudiment v.I neben distalem Metac.II	”	”	2 J.
7.re.	Hochstand	”	verkürzt, Epi.fehlt, Synostose des prox. Viertels		”	”	”	”	”
8.re.	–	”	verkürzt, ohne Epi. Synostose des prox. Drittels		ϕ	I fehlt	von I fehlen	2 Mon.	altersgem.
9.li.	norm.	”	” ”		2 Hamatum Capitat.	”	”	3 1/2 J.	2 J.
9.re.	”	”	verkürzt, verschmälert, Synostose der prox. Hälfte		”	”	”	”	”
10.re.	”	”	” Synostose des prox. Drittels		”	”	”	2 J.	altersgem.

Tab. III *2. Gruppe – partielle Radiusaplasie*

Pat.	Scap.	Hum.	Radius	Ulna	H.w.kn.	Metac.	Phalang.	Pat.-Alter	Knochen-Alter
5.li.	norm.	Capit. hum. fehlt	dist. Hälfte fehlt	verkürzt, plump, verkrümmt	4 Hamatum, Capit. Triquetr. Lunatum	I fehlt	von I fehlen	2 J.	4 J.
2.re.	"	Capit. hum. verklein.	prox. Rudiment	"	3 Ham.Cap. Triqu.	rundl. Rudim. v. I, nach distal verschoben	2 rudim. Phalang. v. I	"	altersgemäß
11.re.	–	verkürzt, Capit. hum. fehlt	" n.distal zugespitzt	" hat prox. Gelenkfläche f. Rad.-Rud.	2 Ham.Cap.	I fehlt, II verschmälert	von I fehlen, v.II verschmälert	4 J.	2 J.
12.re.	–	Capit. hum. fehlt	prox.bohnengr.Rudiment	verkürzt, plump, verkrümmt	3 Ham.Cap. Triqu.	v.I erbsgroßer Knochen in Höhe d.Grundgelenks von II		3 J.	altersgemäß
8.li.	–	verkürzt, prox. schmächtig, Capit. hum. fehlt	prox.Rudim.in Synost. mit d.Ulna	verkürzt, plump	ϕ	I fehlt	Synost. v.II u. III bei fehlend. Endphal.	2 M.	altersgemäß

Tab. IV a *3. Gruppe – totale Radiusaplasie*

Pat.	Scap.	Hum.	Radius	Ulna	H.w.kn.	Metac.	Phalang.	Pat.-Alter	Knochen-Alter
10.li.	verkleinert; cran. u.lat. verschob.	verkürzt, Capit. hum. fehlt	fehlt	verkürzt, plump, prox.u. dist.eingekerbt	3 Ham.Cap. Triqu.	I fehlt	von I fehlen	2 J.	3 J.
13.re.	abnorm. Pfannendach	verk., verschmälert, Capit. hum. fehlt	”	verkürzt, plump, Spalt i. mittl. Drittel	1 Synost. v.Ham. u.Cap.	”	”	”	altersgemäß
13.li.	”	”	”	verkürzt, plump, dist.u. prox.eingekerbt	3 Ham.Cap. Triqu.	”	”	”	3 J.
14.re.	–	Kopfkern fehlt, Capit. hum. fehlt	”	verkürzt, plump, ver - krümmt	”	I verkürzt u. verschmälert	von I kurz u. schmal	3 J.	altersgemäß
14.li.	–	” verkürzt	”	”	2 Ham.Cap.	”	”	”	2 J.
15.re.	abnorm. Pfannendach	verkürzt, Capit. hum. fehlt	”	”	3 Ham.Cap. Triqu.	”	”	4 J.	3 J.

Tab. IV b

Pat.	Scap.	Hum.	Radius	Ulna	H.w.kn.	Metac.	Phalang.	Pat.-Alter	Knochen-Alter
15.li.	abnorm. Pfannendach	Capit. hum. fehlt	fehlt	verkürzt, plump, verkrümmt	4 Ham.Cap. Triqu. Lunatum, Cap.hat dist.-radiale Vorwölbung	I verkürzt u. verschmälert	von I kurz u. schmal	4 J.	altersgemäß
3.li.	–	Kopfkern klein, Capit. hum. fehlt	”	verkürzt, plump, verkrümmt, mit Gelenkfläche f.Handwurzel	3 1.Ham. 2.Triqu. u.Lunat, synost. 3.Cap.u. M.min. synost.	rundl. Rudim. v.I	von I 2 Rudimente	6 J.	altersgemäß bei fehlendem Nav. u. M.maj.
6.re.	–	verkürzt, Capit. hum. fehlt	”	verkürzt, plump, verkrümmt	3 Ham.Cap. Triqu.	”	”	3 J.	altersgemäß
16.re.	–	Capit. hum. fehlt	”	”	”	I fehlt	”	3 1/2 J.	”
17.li.	–	”	”	”	2 Ham.Cap.	rundl. Rudim. v.I	”	1 1/2 J.	”
18.re.	–	verkürzt, Capit. hum. fehlt	”	normal	1 Hamatum	”	”	2 J.	”

Tab. IV c

Pat.	Scap.	Hum.	Radius	Ulna	H.w.kn.	Metac.	Phalang.	Pat.-Alter	Knochen-Alter
17.re.	–	Capit. hum. fehlt	fehlt	verkürzt, plump, verkrümmt	3 Ham.Cap. Triqu.	I fehlt	von I fehlen	2 J.	3 J.
16.li.	–	verkürzt, Kopfkern klein, Capit. hum. fehlt	”	”	”	”	”	3 1/2 J.	altersgemäß
19.re.	–	Capit. hum. fehlt	”	”	”	”	”	3 J.	”
19.li.	Pfannend.-dysplasie	prox. verschmächtigt, Kopfk. fehlt, Capit. hum. fehlt	”	”	”	”	”	”	”
20.re.	–	Capit. hum. fehlt	”	”	”	”	”	”	”
20.li.	Pfannend.-dyspl.	verk. Kopfk. klein, Capit. hum. fehlt	”	”	”	”	”	2 J.	”

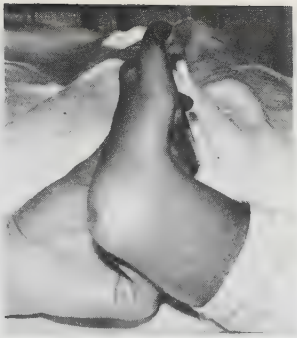
Tab. IV d

Pat.	Scap.	Hum.	Radius	Ulna	H.w.kn.	Metac.	Phalang.	Pat.-Alter	Knochen-Alter
21.re.	–	Capit. hum. fehlt	fehlt	verkürzt, plump, verkrümmt	2 Ham.Cap.	I fehlt	von I fehlen	3 J.	altersgemäß
21.li.	–	Kopfk. fehlt, Capit. h.fehlt	”	”	”	”	”	”	”
7.li.	Pfannend.-dyspl.	Kopfk. fehlt, Capit. h.gut ausgeb.	”	”	”	” II verschmälert	” von II verschmälert	”	2 J.
22.re.	–	Kopfk. klein, Capit. h.fehlt, verkürzt	”	”	”	”	”	2 1/2 J.	altersgemäß
22.li.	–	”	”	”	”	”	”	”	”
23.li.	–	”	”	”	1 Hamatum	”	”	3 J.	1 J.
24.li.		Kopf. fehlt, Capit. h.fehlt	”	”	2 Ham.Cap.	I fehlt	”	2 J.	altersgemäß
25.re.	–	verkürzt, Capit. h.fehlt	”	”	3 Ham.Cap. Triquetr.	I fehlt, II verschmälert	”	3 J.	”
25.li.	–	”	”	”	”	I fehlt	von I fehlen, von II u.III in Synost.	”	”

Tab. IV e

Pat.	Scap.	Hum.	Radius	Ulna	H.w.kn.	Metac.	Phalang.	Pat.-Alter	Knochen-Alter
26.re.	Pfannend.-dyspl., Acrom. zweigeteilt	verkürzt, prox. verschmächtigt, Kopfk. fehlt, Capit. h.fehlt	fehlt	normal	2 Ham.Cap.	I fehlt, II ohne Epiph.	von I fehlen	2 1/2 J.	altersgemäß
27.li.	—	verkürzt, Capit. h.fehlt	"	normal lang, plump	3 Ham.Cap. Triquetr.	I fehlt	von I fehlen, v. III Verdoppelung, i.Grundglied beginnend	2 J.	3 J.
27.re.	—	"	"	"	"	"	von I fehlen	"	"
24.re.	—	"	"	verkürzt, plump, verkrümmt	2 Ham.Cap.	I fehlt, II verschmälert	von I fehlen, v.II verschmälert	"	altersgemäß

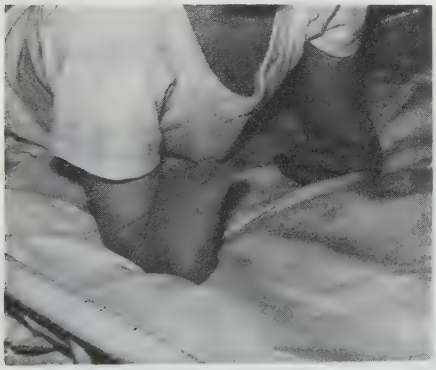
Bild Nr. 1 Hand-Unterarmkontakt.



Nr. 2 „Supination"

Nr. 3 „Pronation" Handgelenk abnorm verwringbar.

Nr. 4 u. 5 Bicepsanspannung führt zu gleichzeitiger Volarflexion und Radialabduktion im Handgelenk.



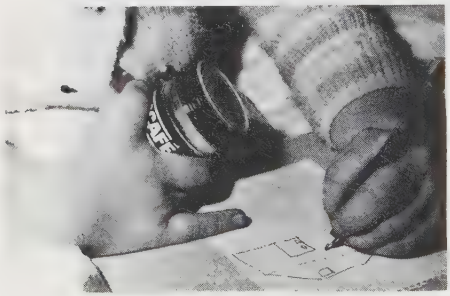
Nr. 6 Knie-Hand-Stellung bei schwerer Klumphand nicht möglich.

Nr. 7 Bei leichten Klumphänden Handaufstützen möglich; fehlende Dorsalflexion i. Handgelenk wird in Fingergrundgelenken kompensiert.

Nr. 8 radiale Fingergrundgelenke verhindern Fastschluß.

Nr. 9 Fingergriff als Ersatz für Faustgriff.

Nr. 10 leichte Klumphand mit radialem Greiftyp.



Nr. 11 radialer Greiftyp.

Nr. 12 „Vierfingerfurche" und „Kleinfingerfurche".

Nr. 13

Nr. 14

Schwere Klumphand mit ulnarem Greiftyp mit IV und V. Finger.

Nr. 15 ulnarer Greiftyp.

Nr. 16 ulnarer Greiftyp.

Nr. 17 u. 18 Aufschraubbewegungen aus den Fingergrundgelenken u.d. Schultergelenk heraus.

Nr. 19 Hakengriff im Handabduktionswinkel.

Nr. 20 Handbeugegriff.

Nr. 21 „Supination" durch Außenrotation der Oberarme.

Nr. 22 „Supination" durch passive Verwringbarkeit im Handgelenk.

G. SCHRIFTTUMVERZEICHNIS

1. ABEL, W.: Die Erbanlagen der Papillarmuster. In: Bauer, K.H., Hanhardt, E. u. Lange, J.: Handbuch der Erbbiologie, 407 - 440, Springer, Berlin (1940).

2. AHLFELD, F.: Die Mißbildungen des Menschen, Grunow, Leipzig (1880).

3. ANTONELLI, J.: Ein Fall von kongenitalem bilateralem Radiusdefekt, Z. orthop. Chir., 14, 213 - 233 (1905).

4. BAISCH, B.: Die kongenitale radio-ulnäre Synostose, Z. orthop. Chir., 31, 46 - 58 (1913).

5. BEDNAR, A.: Die Krankheiten der Neugeborenen und Säuglinge, Gerolds Sohn, Wien (1853).

6. BIRNBACHER, G.: Drei Beobachtungen über Verkrümmungen der oberen Extremitäten, Inaug.-Diss., Königsberg (1891).

7. BLAUTH, W.: Gliedmaßenfehlbildungen der unteren Extremitäten, Bundesfachschule Frankfurt/M., Selbstverlag (1963).

8. BLECHSCHMIDT, E.: Der menschliche Embryo, Schattauer, Stuttgart (1963).

9. BLENCKE, A.: Ein Beitrag zur sogenannten Klumphand, Z. orthop. Chir., 12, 380 - 389 (1904).

10. BLENCKE, A.: Ein weiterer Beitrag zur sogenannten Klumphand, Z. orthop. Chir., 13, 654 - 658 (1904).

11. BUNNELL, S.: Die Chirurgie der Hand, II, Maudrich, Wien-Bonn Bern (1958/59).

12. CLARA, M.: Entwicklungsgeschichte des Menschen, Quelle u. Mayer, Leipzig (1949).

13. DEGENHARDT, K.: Über die ontogenetischen Grundlagen der Extremitätenmißbildungen, Inaug.-Diss., Bonn (1947).

14. DYBAN, A.: Grundriß der pathologischen Embryologie des Menschen, Fischer, Jena (1962).

15. FERBER, C.: Ein Beitrag zur Dreigliedrigkeit des "Daumens", Z. Orthop., 83, 55 - 64 (1953).

16. FERGUSON, A.B.: Orthopedic Surgery in Infancy and Childhood, Williams a. Walkins, Baltimore (1963).

17. GEISSENDÖRFER, W.: Zur Casuistik des congenitalen Radiusdefektes, Inaug.-Diss., München (1890).

18. GRÄFENBERG, E.: Die Entwicklung der Knochen, Muskeln und Nerven der Hand und der für die Bewegung der Hand bestimmten Muskeln des Unterarms, Anat. Hefte, 30, H. 90, 1 - 155 (1906).

19. GRÄFENBERG, E.: Die Muskulatur in Extremitätenmißbildungen, Anat. Hefte, 42, H. 126, 195 - 251 (1911).

20. GROBELINK, S.: Dreigliedriger Daumenfinger, Z. Orthop., 80, 294 - 298 (1951).

21. GRUBER, W.: Über congenitalen Radiusmangel, Arch. path. Anat., Physiol. u. klin. Med., 32, H. 2, 211 - 223 (1865).

22. GRUBER, W.: Über congenitalen unvollständigen Radiusmangel, Arch. path. Anat., Physiol. u. klin. Med., 40, 427 - 435 (1867).

23. HOCHSTETTER, F.: Über die Entwicklung der Form der menschlichen Gliedmaßen, Springer, Wien (1952).

24. HOHMANN, G.: Hand und Arm, Springer, München (1949).

25. HOHMANN, G.: Zur Ätiologie und Pathologie von Klumphand und Klumpfuß, Z. orthop. Chir., 19, 518 - 543 (1908).

26. HOPF, A.: Die angeborenen Veränderungen des Unterarms und der Hand. In: Hohmann, G., Hackenbroch, M. u. Lindemann, K.: Handbuch der Orthopädie, III, 419 - 499, Thieme, Stuttgart (1959).

27. KACZANDER, J.: Über angeborenen Radiusmangel, Arch. path. Anat., Physiol. u. klin. Med., 71, H. 4, 409 - 414 (1872).

28. KAUFMANN, E.: Lehrbuch der speziellen pathologischen Anatomie, De Gruyter, Berlin (1962).

29. KÜMMEL, W.: Die Mißbildungen der Extremitäten durch Defekt, Verwachsung und Überzahl, Bibliotheca medica, E, H. 3 (1895).

30. LEHMANN, F. E.: Die embryonale Entwicklung. Entwicklungsphysiologie und experimentelle Teratologie. In: Altmann, H.-W., Büchner, F., Cottier, H., Holle, G., Letterer, E., Masshoff, W., Meessen, H., Roulet, F., Seifert, G., Siebert, G. u. Studer, A.: Handbuch der allgemeinen Pathologie, IV, H. 1, Springer, Berlin-Göttingen-Heidelberg (1955).

31. LIEBLEIN, V.: Zur Kasuistik und Ätiologie der angeborenen Verwachsungen der Vorderarmknochen in ihren proximalen Abschnitten, Z. orthop. Chir., 24, 52 - 71 (1909).

32. MAIER, W.: Angeborene Gliedmaßenfehlbildungen, Krankengymnastik, H. 6, 145 - 151 (1964).

33. MARQUARDT, E.: Diskussionsbeitrag in 2. Monographie über die Rehabilitation der Dysmeliekinder, Bartmann, Köln (1967).

34. MECKEL, J. F.: Handbuch der pathologischen Anatomie, I, Reclam, Leipzig (1812).

35. MICHELSON, J.: Ein Fall von totalem Defect des Radius, Z. orthop. Chir., 12, 445 - 453 (1904).

36. MÜLLER, W.: Die angeborenen Fehlbildungen der menschlichen Hand, Thieme, Stuttgart (1937).

37. SCHMID, F. u. WEBER, G.: Röntgendiagnostik im Kindesalter, Bergmann, München (1955).

38. SCHMID, O.: Über eine bisher nicht beobachtete Form von partiellem Radiusdefect, Z. orthop. Chir., 2, 59 - 95 (1893).

39. SCHNELLE, A.: Über angeborenen Defect von Radius und Ulna, Inaug.-Diss., Göttingen (1875).

40. SCHÖNENBERG, H.: Über Mißbildungen der Extremitäten, Bibliotheca paediatrica, Fasc. 80, Karger, Basel-New York (1962).

41. STARK, D.: Embryologie, Thieme, Stuttgart (1965).

42. STOFFEL, A. u. STEMPEL, E.: Anatomische Studien über die Klumphand, Beil.-Heft, Z. orthop. Chir., 23, 1 - 158 (1909).

43. STEINER, H.: Beiträge zur Gliedmaßentheorie, Rev. Suisse Zool., 42, 715 - 729 (1935).

44. WERTHEMANN, A.: Die Entwicklungsstörungen der Extremitäten. In: Lubarsch, O., Henke, F. u. Rössle, R.: Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie, IX, Teil 6, Springer, Berlin-Göttingen-Heidelberg (1952).

45. WITT, A.N., COTTA, H. u. JÄGER, M.: Die angeborenen Fehlbildungen der Hand, Thieme, Stuttgart (1966).

Lebenslauf

Am 8. August 1938 wurde ich, Gisela Bausch, als Tochter des Arztes Dr. Franz Bausch und seiner Ehefrau Katharina Bausch in Waldenburg (Schlesien) geboren.

Nach dem Abitur am Städt. Mädchengymnasium in Kleve begann ich 1958 das Medizinstudium. Ich bestand in Münster 1959 das Vorphysikum, in Tübingen 1961 das Physikum und 1964 das Staatsexamen. Anschließend befaßte ich mich mit meiner Dissertation.

Nach der zweijährigen Medizinalassistentenzeit war ich ab November 1967 bis April 1969 als Assistenzärztin an der Internen Abteilung des Städtischen Krankenhauses in Altena tätig und setzte dann meine Fachausbildung für Innere Medizin an der Städtischen Klinik für Lungenkranke Heckeshorn in Berlin-Wannsee fort.